

CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

Adolescente de 12 años con tumor mediastinal

Dra. Tamara Gamboa-Salcedo¹, Dr. Luis E. Juárez-Villegas², Dra. Aurora Medina-Sansón²,
Dra. Hilda Palafox³, Dra. Y. Rocío Peña-Alonso¹

¹Subdirección de Enseñanza, Departamentos de ²Oncología y ³Radiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, D.F., México.

Resumen de la historia clínica

Se trató de un adolescente masculino de 12 años de edad, procedente de Papantla, Veracruz, que inició su padecimiento un mes antes de ingresar al hospital con tos seca en un principio y productiva después, disnea que progresó hasta ortopnea; presentó hemoptisis ocasionalmente, astenia, adinamia y pérdida de aproximadamente siete kilogramos de peso. El paciente fue atendido en hospital regional donde se le dio tratamiento con amplicilina y benzonatato durante siete días; en la consulta subsiguiente la sintomatología se había exacerbado, tenía síndrome de dificultad respiratoria y aumento del diámetro anteroposterior del tórax; una radiografía mostró opacidad total del pulmón derecho por lo que fue referido a hospital pediátrico de tercer nivel de atención.

Antecedentes: madre de 30 años de edad, escolaridad segundo de primaria, dedicada al hogar, padre de 30 años de edad, campesino, escola-

ridad sexto de primaria, ambos sanos y sin toxicomanías; tres hermanos de 15, 10 y 7 años de edad, sanos; abuela paterna tosedora crónica, convivía con el paciente aunque no vivía en la misma casa. Nivel socioeconómico pobre, agua de pozo sin hervir, cocina de leña, fecalismo al aire libre y hábitos higiénicos deficientes; dieta familiar adecuada en cantidad y calidad. A su ingreso, el paciente cursaba sexto grado de primaria con buen rendimiento escolar. Refirió esquema de inmunizaciones completo, sin embargo, no mostró la cartilla de vacunación. Antecedentes perinatales sin importancia para el padecimiento actual.

Exploración física: peso 27 kg (p5), talla 144 cm (p25), frecuencia cardiaca 130 por minuto, frecuencia respiratoria 45 por minuto y tensión arterial 130/100 mmHg. Estaba consciente, bien hidratado y presentaba palidez de tegumentos, su respuesta a estímulos externos era adecuada, tenía aleteo nasal, oídos y garganta sin alteraciones, cuello con ingurgitación yugular y adenomegalias; tórax deformado, abombado, con presencia de tirros intercostales y retracción xifoidea, los movimientos de amplexión y amplexación estaban disminuidos en el lado derecho, a la percusión había matidez bilateral y a la auscultación, ruidos respiratorios disminuidos de intensidad. Abdomen blan-

Solicitud de sobretiros: Dra. Y. Rocío Peña-Alonso, Subdirección de Enseñanza, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Calle Dr. Márquez No. 162, Col. Doctores, Deleg. Cuauhtémoc, C.P. 06720, México, D. F., México.

Fecha de recepción: 15-12-2006.

Fecha de aprobación: 02-02-2007.

do, no doloroso a la palpación, sin visceromegalias, extremidades hipotróficas con fuerza muscular disminuida, sensibilidad conservada. En la región axilar izquierda se palpaba un nódulo de 4.0 x 4.0 cm, móvil, no doloroso. Exploración neurológica sin alteraciones, resto de la exploración física sin datos de importancia. La radiografía del tórax mostró derrame pleural en el hemitórax derecho con desplazamiento de estructuras medias-tinales hacia la izquierda (Fig. 1). La gasometría arterial mostró pH 7.3, PCO_2 43.7 mmHg, PO_2 45.5 mmHg, HCO_3 22.1 mmol/L, CO_2 total 23.5 mmol/L, exceso de base -3.6, saturación de O_2 76.8%. Las pruebas de funcionamiento hepático no mostraron alteraciones. En los cuadros 1 y 2 se muestran los estudios de laboratorio que se tomaron durante su hospitalización.

El tratamiento inicial consistió en ayuno, soluciones de base con líquidos totales a 1 800 mL/ $m^2sc/día$, glucosa 60 mg/ m^2sc/min , sodio y potasio 30 mEq/ $m^2sc/día$, calcio 100 mg/kg/día, dobutamina 5 $\mu g/kg/min$ y dexametasona 0.25 mg/kg/día. Se administró además midazolam 100 $\mu g/kg/dosis$ y vecuronio 100 $\mu g/kg/dosis$ debido a que requería apoyo mecánico ventilatorio. Ingresó a la unidad de terapia intensiva pediátrica.

La tomografía axial computada (TAC) del tórax mostró derrame pleural bilateral de predominio derecho, desplazamiento de estructuras medias-tinales hacia la izquierda, colapso pulmonar derecho y tumoración en el mediastino anterior (Figs. 2 y 3). El ecocardiograma mostró derrame pericárdico moderado sin colapso diastólico. Se realizó punción pleural derecha de la que se obtuvieron 1 800 mL de líquido serohemático. El estudio citoquímico mostró proteínas 5.1 g/dL, glucosa 105 mg/dL, densidad 1.005 mOsm y el estudio citológico se informó como “sugestivo de infiltración por leucemia/linfoma”. La biopsia de ganglio axilar se difirió ya que el paciente presentaba hipotensión. Se agregó al manejo adrenalina, 0.5 $\mu g/kg/min$. Por la presencia de distermias se iniciaron dicloxacilina a 200 mg/kg/día y amikacina a 22.5 mg/kg/día.

El aspirado de la médula ósea, que se tomó al segundo día de hospitalización, se reportó como: “hipocelular, negativo a blastos y células neoplásicas”. Al día siguiente, los estudios de laboratorio mostraron elevación de la creatinina y del ácido úrico por lo que se iniciaron soluciones para hiperhidratación con líquidos totales a 3 000 mL/ $m^2sc/día$; glucosa 40 mg/ m^2sc/min ; bicarbonato de sodio 30 mEq/ $m^2sc/día$ y potasio 30 mEq/ $m^2sc/día$, así como alopurinol a 300 mg/ $m^2sc/día$. El gasto urinario era de 65 mL/ $m^2sc/hora$ y los electrolitos séricos estaban dentro de límites normales (Cuadro 1).

Al cuarto día de ingreso, los signos vitales estaban en límites normales por lo que se suspendió el apoyo aminérgico y se inició la vía oral. Las condiciones clínicas del paciente permitieron hacer la biopsia excisional de ganglio axilar izquierdo y toracocentesis del mismo lado de la que se obtuvieron 560 mL de líquido serohemático. El estudio citoquímico mostró proteínas 4.0 g/dL, glucosa 94 mg/dL y fue negativo para células malignas. La biopsia del ganglio se informó como “infiltración linfóide no clasificable”, por lo que se hizo punción lumbar.

Al quinto día de ingreso, se informó el resultado del líquido cefalorraquídeo que fue negativo para infiltración neoplásica. Sin embargo, ante la probabilidad de que se tratara de una neoplasia linfóide, se inició quimioterapia intravenosa con dexametasona, e intratecal con arabinósido C, metotrexate y dexametasona. El ventilador se retiró al sexto día del ingreso y ese mismo día se suspendió el bicarbonato de las soluciones. Al día siguiente presentaba inestabilidad hemodinámica que no respondió a cargas de solución fisiológica, poco después se detectaron signos de deterioro neurológico y paro cardiorrespiratorio por lo que se intubó nuevamente, se inició dobutamina a 10 $\mu g/kg/min$ y adrenalina a 0.1 $\mu g/kg/min$. La TAC de cráneo, reveló datos de lesión hipóxico isquémica y edema cerebral. Los reflejos del tallo esta-

ban ausentes y el trazo del electroencefalograma fue isoeléctrico en dos ocasiones con seis horas de diferencia. Al octavo día del ingreso el paciente continuaba con inestabilidad hemodinámica a pesar del apoyo aminérgico y parámetros altos de ventilación; presentó paro cardiorrespiratorio que no respondió a maniobras de reanimación avanzada.

Discusión del caso

Dr. Luis Juárez (oncólogo pediatra). Se trató de un paciente de 12 años procedente de Veracruz que llegó en malas condiciones generales; presentaba un cuadro clínico agudo de un mes de evolución caracterizado por tos y ataque al estado general. Llama la atención que a pesar de que el paciente presentaba síntomas y signos de desgaste, no tuviera fiebre; ésta es una manifestación frecuente en pacientes con sospecha de cáncer. Se presenta aproximadamente en una tercera parte de los niños con cáncer y en este paciente no se menciona como antecedente ni como parte del cuadro que motivó su hospitalización inicial.

Al ingresar a este hospital, presentaba dos urgencias oncológicas: un síndrome de vena cava superior (SVCS) y riesgo de desarrollar síndrome de lisis tumoral, por lo que el manejo inicial se enfocó correctamente hacia el ABC de la reanimación. El SVCS se presenta cuando hay obstrucción o reducción acentuada del retorno venoso de la cabeza, cuello y extremidades superiores, es raro en niños y se asocia a cirugía cardiovascular, cateterización de la vena cava superior y también a neoplasias mediastinales, sobre todo linfomas. En una revisión de 150 casos de SVCS en niños, 16% tuvo un origen neoplásico, siendo el linfoma no Hodgkin el más frecuente.^{1,2}

La dificultad respiratoria que presentaba el paciente se explica por el derrame pleural y por la compresión extrínseca sobre la tráquea y bronquios. Al colocar la sonda pleural se drenó

abundante líquido con características de exudado a excepción de la densidad que era de trasudado, además de células aparentemente neoplásicas.

El paciente presentaba un tumor mediastinal por lo que era obligatorio investigar si se trataba de una neoplasia maligna, sin dejar de considerar otras causas como enfermedades infecciosas. Entre éstas, una muy importante es la tuberculosis en la cual puede haber crecimiento de los ganglios mediastinales con formación de conglomerados que en ocasiones se confunden con neoplasias mediastinales; en la historia clínica de este niño se menciona la convivencia con una abuela tosedora crónica, por lo que era importante descartar tuberculosis. La infección por el hongo *Histoplasma capsulatum* es otra de las enfermedades que cursan con adenomegalias mediastinales, ésta es una enfermedad endémica en algunos estados de la República entre los que se incluye Veracruz.³

Las causas de masa mediastinal en niños y adolescentes son: linfomas no Hodgkin, en particular linfoma/leucemia linfoblástico de linfocitos T; linfoma de Hodgkin, sobre todo la variedad nodular esclerosante, tumores de células germinales, tumor neuroectodérmico primitivo, tumores neuroblásticos, linfangioma, quistes de duplicación esofágica, histiocitosis de células de Langerhans, y linfadenopatía tuberculosa entre otros.⁴

La biopsia del ganglio axilar se difirió por la descompensación hemodinámica que presentaba el paciente, y al respecto es importante mencionar que los ganglios axilares y cervicales mayores de 1.0 cm de diámetro, al igual que los epitrocleares mayores de 0.5 cm, inguinales mayores de 1.5 cm y todos los supraclaviculares deben vigilarse estrechamente al momento de su detección ya que su causa suele no ser infecciosa.⁵ El hecho de que la biopsia y el aspirado de médula ósea hubieran sido negativas para infiltración neoplásica, no descartaba la posibilidad de que el paciente tuviera una neoplasia maligna.

Al tercer día de internamiento, los estudios de laboratorio mostraron elevación del ácido úrico por lo que se inició manejo con alopurinol y solu-

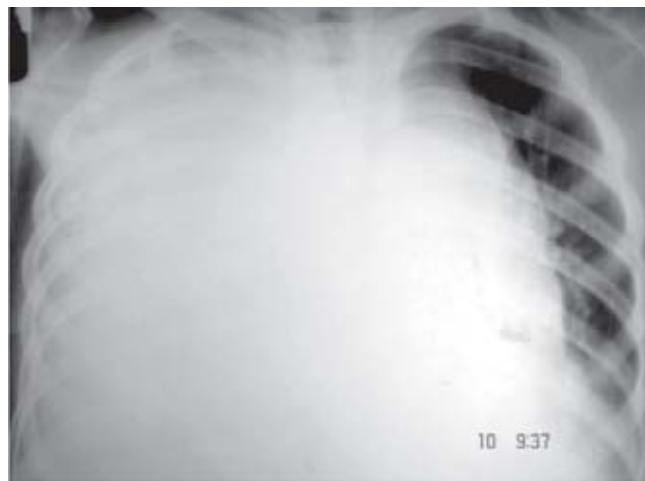


Figura 1. Radiografía al ingreso del paciente, muestra derrame pleural extenso en hemitórax derecho con desplazamiento de estructuras mediastinales hacia la izquierda.

ciones para hiperhidratación ante la posibilidad de que presentara síndrome de lisis tumoral. Otros parámetros que se deben tomar en cuenta para establecer el diagnóstico de síndrome de lisis tumoral son elevación de potasio y fósforo sérico los cuales eran normales en este niño. Este paciente mantuvo un gasto urinario de 65 mL/m²sc/hora. Una de las complicaciones graves de la administración de líquidos para hiperhidratación es la hiponatremia, alteración electrolítica que se presentó en este enfermo un día antes de su muerte cuando el sodio fue 115 mEq/L (Cuadro 1).

Considero que el paciente pudo haber desarrollado síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIHAD) por la inestabilidad hemodinámica en la que se encontraba, sin embargo, en la historia clínica no hay elementos suficientes para establecer dicho diagnóstico ya que no se reportan osmolaridad urinaria ni sérica, y tampoco sodio urinario por lo que este diagnósti-

Cuadro 1. Exámenes de laboratorio

	Ingreso a urgencias	Días de hospitalización							
		1	2	3	4	5	6	7	8
Sodio mEq/L	149	144	140	134	130	145	135	115	125
Potasio mEq/L	4.6	5.1	4.7	3.3	3.4	3.4	2.8	4.4	2.7
Cloro mEq/L	109	98	106	102	104	99	97	75	80
Calcio mg/dL	13	8.8	9.5		7.2	9.7	9.7	11	
Fósforo mg/dL	3.2		5.5		2.5	2.7	2.4	2.1	
Glucosa mg/dL	115			124	126				
Creatinina mg/dL	0.4		2.0	2.0	2.2	1.4	0.9		1.0
Urea mg/dL	30		139	258	143	88	51		53.5
Ácido úrico mg/dL	4.9		20	13.4	10.9	5.3	2.7		
Hemoglobina g/dL	11.9			12.1			11.7		
Hematócrito %	33.4	44.2		35.3			35		
Leucocitos									
/uL	7 100	16 000		9 200			12 600		
Bandas %	2	10							
Plaquetas t/uL	260 000	304 000		159 000			164 000		
pH	7.3	7.07	7.48	7.33	7.50	7.45	7.52	7.47	
PCO ₂ mmHg	43.7	68	21.6	37.6	44.4	36	44	31	
PO ₂ mmHg	45.5	91	118.3	86	98.6	129	47	164	
HCO ₃ mmol/L	22.1	19.7	16.3	20.4	35	25	35.9	22.5	
CO ₂ t mmol/L	23.5	21.8	16.9	21.6	36.4	26.1	32.7	29.1	
EB	-3.6	-10.8	-4.4	-4.3	11.1	2	12.7	0.3	
SO ₂ %	76.8	93	99	95.9	98.1	99	87	100	

Cuadro 2. Examen general de orina

Día de hospitalización	pHU	DU	Alb	Gluc	Acetona	Hb	Bilirrubina	Eritrocitos	Leucocitos	Cristales	Nitritos
Ingreso	6.0	1.015	-	-	-	-	-	0-1xc	1-2xc	Biurato ++	-
5	8.0	1.003	+	-	-	++	-	10-15xc	1-3xc	-	+

pHU: pHurinario Gluc: glucosa
 DU: densidad urinaria Hb: hemoglobina
 Alb: albúmina

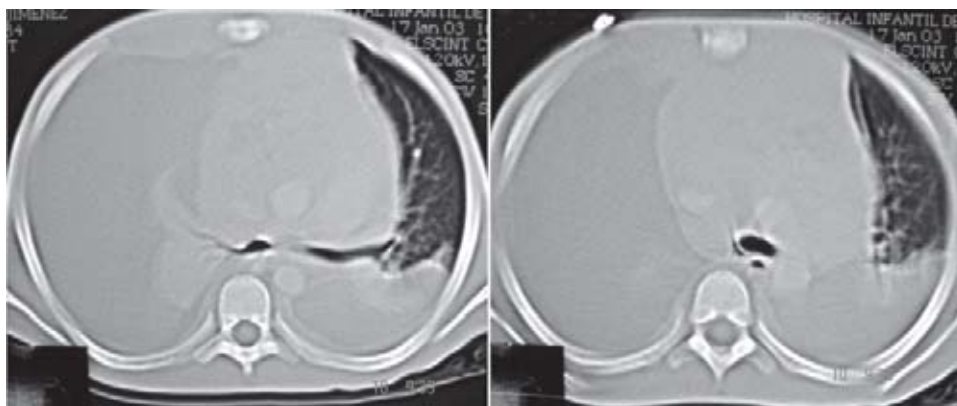


Figura 2. Tomografía axial computada de tórax con derrame pleural bilateral de predominio derecho, desplazamiento de estructuras mediastinales hacia la izquierda, y colapso pulmonar derecho.

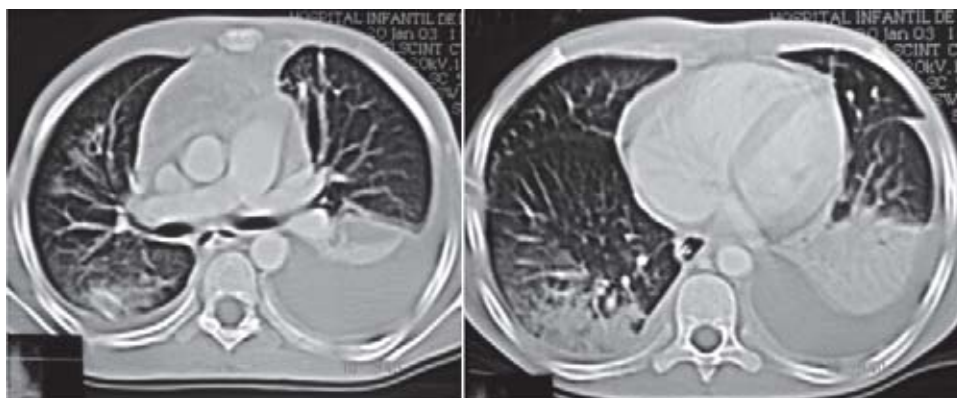


Figura 3. Tomografía axial computada de tórax de control postcolocación de sello pleural, con ventana pulmonar que muestra zona de consolidación en segmento posterior del lóbulo superior derecho y basal izquierdo, persiste el derrame izquierdo. El mediastino anterior se encuentra ocupado en su totalidad por lesión heterogénea.

co no pasa de ser sólo un diagnóstico de probabilidad. Lo que sí es importante mencionar es que los criterios para monitorizar a los pacientes que reciben soluciones de hiperhidratación están bien establecidos y que en este caso no se siguieron estrictamente.

En los pacientes que se someten a hiperhidratación se debe mantener una diuresis mayor a 100 mL/m²sc/hora, cifra que se alcanza habitualmente

después de las primeras seis horas de instalado el tratamiento, por lo que durante ese lapso se debe valorar al paciente cada hora poniendo especial atención en la aparición de datos clínicos de sobrecarga hídrica, sobre todo en pulmones. Además del volumen urinario, se deben hacer determinaciones de electrolitos séricos y ácido úrico por lo menos dos veces al día y es necesario mantener un pH urinario entre 6.5 y 7.5 para evitar la precipitación de

los solutos a nivel renal evitando de esta forma la falla renal por acumulación de éstos.⁶

Los datos preliminares del estudio histopatológico fueron compatibles con un linfoma no Hodgkin por lo que se inició quimioterapia, sin que ésta modificara la evolución del paciente ya que sólo se administraron dexametasona intravenosa y la quimioterapia intratecal.

El sodio sérico se modificó en cinco días, cuando el paciente presentó deterioro neurológico. La sintomatología de la hiponatremia incluye: letargia, irritabilidad, convulsiones e incluso paro cardiorrespiratorio por herniación de las amígdalas cerebelosas. Otro factor de riesgo para la herniación de amígdalas, que estuvo presente en este niño, fue la aplicación de quimioterapia intratecal. Muy probablemente, la causa de la muerte se debió a herniación de las amígdalas cerebelosas.

Dr. Benjamín Romero (nefrólogo pediatra). Hubo dos días críticos en los que desconocemos cómo estuvo su diuresis. Considero que este paciente no tuvo SIHAD ya que la oliguria es un criterio diagnóstico y el paciente no la tuvo. Tampoco creo que haya presentado un SVCS ya que no tenía edema ni red venosa colateral. Es importante hacer notar que la corrección rápida de sodio puede causar mielinólisis central.⁷

Resultados de los estudios histopatológicos

Dra. Y. Rocío Peña (patóloga). En el Departamento de Patología se recibieron varios productos de este paciente: primero se recibió líquido pleural del lado derecho para estudio citológico el cual se informó como “sugestivo de infiltración por leucemia/linfoma”, un segundo líquido pleural del lado contralateral se informó como “negativo para células neoplásicas”. Se recibió también una biopsia de médula ósea que se reportó como “negativa a infiltración neoplásica” y por último, un ganglio linfático que se informó como “infiltración linfocítica de no clasificable”.

Cuadro 3. Alteraciones fibroesclerosantes idiopáticas

- Fibrosis retroperitoneal
- Pseudotumor inflamatorio orbitario
- Mesenteritis esclerosante retráctil
- Mediastinitis esclerosante
- Granuloma hializante pulmonar
- Colangitis esclerosante
- Tiroiditis fibrosante difusa (de Riedel)
- Fibroesclerosis multifocal sistémica

A la autopsia se observó edema palpebral, congestión hepática y esplénica, derrame pleural bilateral, 230 mL en el lado derecho y 310 mL en el izquierdo, ascitis, 330 mL; el líquido era cetrino. Estos hallazgos son compatibles con sobrecarga de líquidos. En el mediastino anterior había un tumor firmemente adherido a la pared posterior del esternón y a la pleura que infiltraba timo, pericardio, vena cava superior, vena innominada y tejidos blandos del cuello; se extendía hacia ambos hilios pulmonares rodeando los vasos sanguíneos sin infiltrar su pared. El tumor midió aproximadamente 8.5 x 5.0 x 3.0 cm, era de consistencia ahulada y la superficie de corte mostraba zonas de necrosis de color blanco de bordes irregulares (Fig. 4). Los cortes histológicos mostraron proliferación de células fusiformes con depósitos de colágena con áreas de hialinización, numerosos vasos sanguíneos de paredes delgadas y cúmulos aislados de linfocitos (Fig. 5). La necrosis era acelular y sin ningún tipo de infiltrado inflamatorio. Se hicieron tinciones especiales para identificar hongos (Grocott y PAS) y bacilos ácido alcohol resistentes (Ziehl Nielsen y auramina rodamina) que fueron todas negativas. La reacción de polimerasa en cadena (PCR) para micobacterias fue negativa. Los agregados de linfocitos fueron positivos a CD20 y CD3 lo que indica una población policlonal que descartó la posibilidad de linfoma linfoblástico y linfoma de linfocitos B. En las células fusiformes las tinciones de inmunoperoxidasa mostraron lo siguiente: vimentina y actina muscular específica, positivas; CD20 (linfocitos B), CD3

(linfocitos T), CD15, desmina, citoqueratinas, antígeno de membrana epitelial y proteína latente de membrana-1 (LMP1) para virus de Epstein Barr negativas. Al estudio de ultraestructura, se observaron miofibroblastos y numerosos vasos sanguíneos rodeados por células inflamatorias. Estos hallazgos son característicos de mediastinitis esclerosante. En las zonas parahiliares de los pulmones, la pleura estaba engrosada por proliferación de células similares a las del tumor que se extendían a los tabiques interlobulillares. En el parénquima pulmonar se encontró bronconeumonía y focalmente, infiltrado intersticial por células mononucleares e inclusiones intranucleares características de citomegalovirus (CMV) en células alveolares. El lóbulo superior del pulmón derecho mostraba un infarto hemorrágico. El timo estaba infiltrado por el mismo tipo de células fusiformes y presentaba disminución de linfocitos en la corteza (Fig. 6). Otros hallazgos fueron degeneración hidrópica de túbulos renales, adrenalitis por CMV y hemofagocitosis en ganglios linfáticos y médula ósea. El cerebro mostraba edema y necrosis cortical sobre todo en la superficie interhemisférica y en lóbulos occipitales; había herniación bilateral de uncus y de amígdalas cerebelosas las cuales presentaban necrosis. En los cortes histológicos se observó necrosis de neuronas del hipocampo, edema intersticial de la sustancia blanca y hemorragias perivasculares en el tallo, lesiones secundarias al edema cerebral que presentó el paciente. En este caso, la hiponatremia fue un factor determinante para la instalación del edema cerebral ya que los cambios bruscos en la osmolaridad del plasma producen separación de los complejos de unión de las células endoteliales lo que provoca aumento de la permeabilidad de los capilares cerebrales y edema cerebral.⁸

La mediastinitis esclerosante o fibrosa es una lesión que se presenta en pacientes con histoplasmosis, tuberculosis y otras infecciones. También se han descrito casos asociados a linfoma de Hodgkin, histiocitosis de células de Langerhans y algunas enfermedades autoinmunes. La similitud his-

tológica de la mediastinitis esclerosante con la cicatrización anormal de las heridas plantea la posibilidad de que esta lesión sea secundaria a defectos en el proceso de síntesis y degradación de la colágena. La fibrogénesis se debe al exceso de los procesos biológicos de la reparación tisular normal donde las citocinas juegan un papel central, en particular el factor de crecimiento transformador beta producido por plaquetas ($TGF\beta 1$) que estimula el depósito de la matriz extracelular al aumentar la síntesis de proteínas de la matriz, disminuir la producción de proteasas e incrementar la producción de inhibidores de proteasas evitando la reabsorción tisular.⁹

Es importante mencionar que el estudio citológico del líquido pleural se informó como “*sugestivo de infiltración por leucemia/linfoma*” y la biopsia de ganglio linfático se diagnosticó como “*infiltración linfoide no clasificable*” lo cual probablemente inclinó a pensar en un linfoma y a tomar la decisión de iniciar tratamiento. Sin embargo, un segundo líquido pleural se informó como “negativo” y la biopsia de médula ósea fue negativa, lo que hacía necesario revisar las biopsias y reevaluar el caso una vez que se hubieran resuelto las complicaciones que ameritaban manejo inmediato.

En resumen, en este caso no se encontraron microorganismos en los cortes de la lesión ni en ningún otro órgano y los cultivos *post mortem* no mostraron hongos ni micobacterias; con las tinciones de inmunoperoxidasa se descartó la posibilidad de linfoma y no había otros datos histológicos que sugirieran alguna otra neoplasia maligna.

La causa inmediata de la muerte se debió a las complicaciones secundarias a la administración de líquidos y no a la enfermedad principal cuyas manifestaciones agudas, como el derrame pleural, se habían tratado.

Diagnóstico de la enfermedad principal: mediastinitis esclerosante idiopática.



Figura 4. Bloque cardiopulmonar. Tumor mediastinal con zonas de necrosis. Infarto hemorrágico en pulmón derecho.

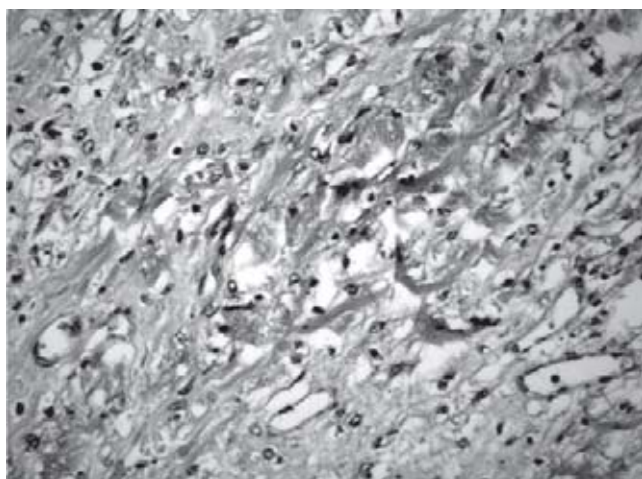


Figura 5. Corte histológico del tumor que muestra células fusiformes, abundante colágena y numerosos vasos sanguíneos.

Causa inmediata de la muerte: edema cerebral con herniación y necrosis de amígdalas cerebelosas.

Características de la enfermedad principal

Dra. Tamara Gamboa (pediatra). La mediastinitis esclerosante o fibrosante es una lesión benigna, rara, que se caracteriza por proliferación de tejido fibroso denso en el mediastino anterior que en ocasiones causa obstrucción o compresión de las estructuras mediastinales tales como tráquea y bronquios, vena cava superior, venas pulmonares, arterias pulmonares y esófago.⁶ Esta lesión forma parte de las

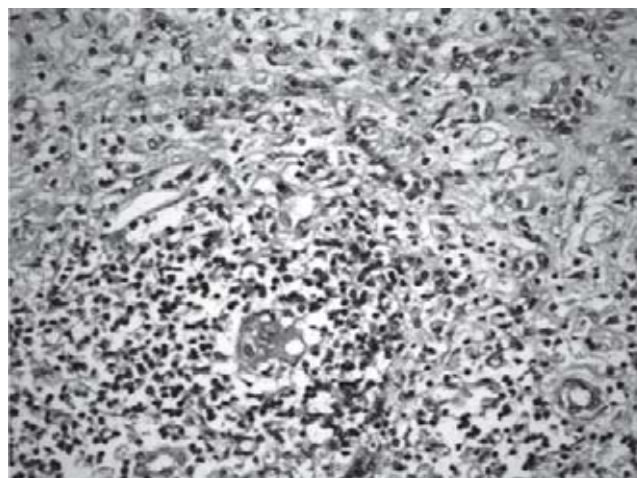


Figura 6. Corte histológico del timo, se observa un corpúsculo de Hassall rodeado por linfocitos y en la periferia proliferación de células fusiformes.

alteraciones fibroesclerosantes idiopáticas (Cuadro 3). No se ha observado predominio de sexo, y se desconoce si tiene algún patrón de herencia.^{10,11}

La mayoría de los casos se asocia a enfermedades infecciosas, pero puede asociarse a neoplasias mediastinales y enfermedades inmunológicas, también hay casos que al no demostrarse alguna enfermedad subyacente, se catalogan como idiopáticos.^{10,12} La infección por *Histoplasma capsulatum* es la causa más frecuente de mediastinitis esclerosante aunque también se asocia a otras infecciones como zigomicosis, aspergilosis, criptococosis, blastomicosis, actinomicosis, tuberculosis, sífilis, y a causas no infecciosas como sarcoidosis, linfomas, fiebre reumática, histiocitosis de células de Langerhans y el uso de medicamentos como metilsergida.^{13,14} Los casos idiopáticos se han asociado a fibrosis retroperitoneal, pseudotumor orbitario y tiroiditis esclerosante de Riedel.^{10,15-17}

Por lo general la mediastinitis esclerosante es una enfermedad de progresión lenta. Entre los síntomas de presentación se encuentran tos, disnea, SVCS, hemoptisis, debilidad general, dolor torácico, infecciones recurrentes de vías respiratorias, disfagia y litoptisis,^{10,15} aunque algunos casos son asintomáticos.¹¹

Histológicamente se caracteriza por la presencia de tejido fibroso, con áreas de fibrosis hialina acelular con agregados de linfocitos, generalmente no se observan necrosis, granulomas ni células gigantes y ocasionalmente se encuentra extensión a tejido pleural y al intersticio pulmonar¹⁰ como se observó en este caso.

En el tratamiento de la mediastinitis esclerosante se han empleado anfotericina y esteroides, sin embargo no hay estudios que demuestren fehacientemente su eficacia. Cuando la causa es infecciosa, las manifestaciones clínicas mejoran con el tratamiento específico.¹⁸ Algunos estudios enfatizan la importancia de la resección quirúrgica para mejorar la sintomatología.¹⁹ Aunque existe un caso de mediastinitis esclerosante que respondió al tratamiento con tamoxifen, que es un agonista parcial de los receptores de estrógeno,²⁰ no se demostraron receptores de estrógenos ni progesterona en 17 casos estudiados.⁹

El pronóstico de los pacientes con mediastinitis esclerosante es bueno cuando se considera la mediastinitis *per se*, Sherrick y col.¹¹ encontraron una supervivencia de 100% en 33 pacientes estudiados. Sin embargo, en otros estudios la mortalidad ha sido hasta de 11%, y en estos casos se ha asociado a enfermedades neoplásicas.¹⁰

Comentario final

Dra. Aurora Medina (oncóloga pediatra). Finalmente resulta importante mencionar que no se

logró establecer ningún diagnóstico oncológico, pero aún así, con los elementos que menciona la historia clínica, considero que estaba justificado el empleo de dexametasona, pues tenía manifestaciones de dificultad respiratoria asociadas a una masa mediastinal con derrame pleural, que sumados al reporte de patología, apoyaban la posibilidad de una neoplasia linfoide en una condición de urgencia (síndrome de compresión de mediastino superior). Lo cuestionable es que sin la certeza de un diagnóstico oncológico y no habiendo urgencia para ello, se haya administrado quimioterapia intratecal.

Por otra parte, es necesario destacar que la hiperhidratación en este caso tuvo consecuencias fatales. El uso de cantidades altas de líquidos alcalinizantes para la prevención o tratamiento del síndrome de lisis tumoral debe ser muy juicioso, ya que éste no es un manejo inocuo. Es indispensable tener cuidado con el volumen total de líquidos, el tipo de soluciones que se utilizan y la cantidad de sodio que se aporta con el bicarbonato para evitar la administración de soluciones hipoosmolares que puedan causar hiponatremia grave, como ocurrió en este caso. Además se debe mantener una vigilancia estrecha de la función renal, pH sanguíneo y de los niveles séricos de sodio, potasio, fósforo, calcio y ácido úrico, pues se trata de un manejo dinámico que puede requerir múltiples ajustes de líquidos, electrolitos y bicarbonato, o necesitar medidas adicionales.

Referencias

1. Issa PY, Brihi ER, Janin Y, Slim MS. Superior vena cava syndrome in childhood: report of ten cases and review of the literature. *Pediatrics*. 1983; 71: 337-41.
2. Yellin A, Mandel M, Rechavi G, Neuman Y, Ramot B, Lieberman Y. Superior vena cava syndrome associated with lymphoma. *AJDC*. 1992; 146: 1060-3.
3. González-Ochoa A. Simposium sobre histoplasmosis pulmonar primaria. Generalidades. Aspectos del problema en México. *Gac Med Mex*. 1964; 94: 501-8.
4. Lam JC, Chui CH, Jacobsen AS, Tan AM, Joseph VT. When is a mediastinal mass critical in a child? An analysis of 29 patients. *Pediatr Surg Int*. 2004; 20: 180-4.
5. Mologolowkin MH, Quinn JJ, Steuber CP, Siegel SE. Clinical assessment and differential diagnosis of the child with suspected cancer. En: Pizzo PA, Poplack DG, editores. *Principles and practice of pediatric oncology*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 150-2.

6. Rheingold SR, Lange BJ. Oncologic emergencies. En: Pizzo PA, Poplack DG, editores. Principles and practice of pediatric oncology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 1222-4.
7. Frosh MP, Antony DC, DeGuirolani U. The central nervous system. En: Kuman V, Abbas AK, Fausto N, editores. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. 7th ed. China: Elsevier; 2005. p. 1385.
8. Ironside JW, Pickard JD. Raised intracranial pressure, oedema and hydrocephalus. En: Graham DI, Lantos PL, editores. Greenfield's neuropathology. 7th ed. London: Arnold Publisher; 2002. p. 621-2.
9. Flieder DB, Suster S, Moran CA. Idiopathic fibroinflammatory (fibrosing/sclerosing) lesions of the mediastinum: a study of 30 cases with emphasis on morphologic heterogeneity. Mod Pathol. 1999; 12: 257-64.
10. Mole TM, Glover J, Sheppard MN. Sclerosing mediastinitis: a report on 18 cases. Thorax. 1995; 50: 280-3.
11. Sherrick, et al. Radiographic findings of fibrosing mediastinitis. Chest. 2004; 106: 484-9.
12. Shinkawa T, Nakajima M, Kishimoto T, Inagaki J, Park YD, Kushibe K, et al. A case of idiopathic sclerosing mediastinitis in a 7-year-old Japanese boy. Eur J Pediatr. 2005; 164: 302-5.
13. Trusen A, Beissert M, Hebestreit H, Marx A, Darge K. Fibrosing mediastinitis with superior vena cava obstruction as the initial presentation of Langerhan's cell histiocytosis in a young child. Pediatr Radiol. 2003; 33: 485-8.
14. Graham JR. Fibrotic disorders associated with methylseride therapy for headache. N Engl J Med. 1966; 27: 359-68.
15. Dehner L, Coffin C. Idiopathic fibrosclerotic disorders and other inflammatory pseudotumors. Semin Diag Pathol. 1998; 15: 161-73.
16. Krittredge RD, Nash AD. The many facets of sclerosing fibrosis. AJR. 1974; 122: 288-98.
17. Comings DE, Skubi KB, Van Eyes J, Motulski AG. Familial multifocal fibrosclerosis: Findings suggesting that retroperitoneal fibrosis, mediastinal fibrosis, sclerosing cholangitis, Riedel's thyroiditis and pseudotumor of the orbit may be the different manifestations of a single disease. Ann Intern Med. 1967; 66: 884-92.
18. Robertson B, Bautista M, Russell T, Nacleiro A, Porisch M, Sorrells D, et al. Fibrosing mediastinitis secondary to zygomycosis in a twenty-two-month-old child. Pediatr Infect Dis J. 2002; 21: 441-2.
19. Zajtchuk R, Strevey TE, Heydom WH, Treasure RL. Mediastinal histoplasmosis. Surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg. 1973; 66: 300-4.
20. Savelli BA, Parshley M, Morganroth ML. Successful treatment of sclerosing cervicitis and fibrosing mediastinitis with tamoxifen. Chest. 1997; 111: 1137-40.

